



21 A 23 DE MARÇO  
**DE 2024**  
TEATRO FACISA  
CAMPINA GRANDE - PB



## Trabalhos Científicos

**Título:** Fascite Necrotizante Associado À Síndrome De Fournier Como Manifestação Inicial De Um Erro Inato Da Imunidade

**Autores:** BRUNA FONTES RODRIGUES DE SOUZA (FACULDADE PERNAMBUCANA DE SAÚDE), GUILHERME SALES CAMPÊLO (FACULDADE PERNAMBUCANA DE SAÚDE), BRENO HENRIQUE VIEIRA ARAUJO (FACULDADE PERNAMBUCANA DE SAÚDE), ANDRÉ SIMÕES CAMPELO FARIAS SANTOS (FACULDADE PERNAMBUCANA DE SAÚDE), MATHEUS BRANDT DE MELLO COSTA OLIVEIRA (INSTITUTO DE MEDICINA INTEGRAL PROFESSOR FERNANDO FIGUEIRA)

**Resumo:** Erros Inatos da Imunidade (EII) são um grupo de doenças raras e com expressão heterogênea, sendo geralmente o produto de defeitos genéticos do sistema imunológico e do seu desenvolvimento. Os pacientes com EII apresentam manifestações clínicas variáveis, sendo marcante as infecções recorrentes e/ou de maior gravidade do que habitualmente verificadas para faixa etária. O diagnóstico e o tratamento precoce destas doenças são essenciais para garantir a sobrevida, prevenir sequelas e auxiliar no planejamento familiar. "Paciente A.G.T.L, sexo masculino, 1 ano e 4 meses, deu entrada no serviço de pediatria em Recife-PE, com história de febre diária há 5 dias associada à surgimento de lesão perianal hiperemiada e dolorosa, de piora rápida e progressiva. Quando admitido, já havia realizado 48 horas de antibioticoterapia venosa com Cefalotina, porém seguia sem melhora clínica, sendo modificado esquema para Oxacilina e Clindamicina. Na admissão, foi evidenciado que houve progressão da lesão perianal para região de nádegas e raiz das coxas, além de evolução para necrose local. Associado ao quadro, paciente apresentava múltiplas lesões bolhosas nos quatro membros, sendo estas, compatíveis com síndrome de Fournier e fascíte necrotizante. O paciente foi abordado pela cirurgia pediátrica para desbridamento cirúrgico, evoluindo com insuficiência respiratória aguda e coagulopatia disseminada sendo transferido para UTI, a fim de atingir estabilidade clínica. Posteriormente foram resgatadas as culturas coletadas na admissão que foram positivas para *Pseudomonas Aeruginosa*. No rastreio imunológico inicial, o paciente apresentava teste rápido para HIV não reagente, contagem de linfócitos CD 4 e CD 8 normais, dosagem das imunoglobulinas G, M e A abaixo do percentil 3 para a faixa etária e contagem total de Linfócitos B CD19 zerada. Portanto, foi dado o diagnóstico fenotípico de agamaglobulinemia ligada ao X, sendo iniciado tratamento com infusão de gamaglobulina. Após estabilização clínica e reabilitação com cirurgia pediátrica, paciente recebeu alta da UTI para seguimento na enfermaria. Atualmente o paciente encontra-se em acompanhamento ambulatorial no serviço de imunologia pediátrica, em uso regular de gamaglobulina a cada 28 dias e com antibioticoprofilaxia, sem apresentar novas intercorrências ou internações desde a alta hospitalar." "Os pacientes com EII apresentam um número maior de infecções que o habitualmente encontrado para sua faixa etária, podendo, ainda, se apresentar com quadros de maior gravidade, acentuando o risco de vida pela dificuldade em frear o processo infeccioso. O reconhecimento precoce pode proporcionar um tratamento mais eficaz da doença, reduzindo o número de infecções e, conseqüentemente, a sua morbimortalidade. Sendo assim, todos os pacientes que apresentem uma infecção grave devem ser investigados para EII e tais sinais de alerta devem fazer parte do cotidiano do pediatra, garantindo ao paciente um tratamento específico para sua condição.